

## 思春期以後の先天性心疾患：未手術例での検討

*Adolescent Congenital Heart Disease : Quality of Life in Patients Not Undergoing Intracardiac Repair*

富田 英

Hideshi TOMITA

**Abstract**

The quality of life of adolescent patients with congenital heart disease (CHD) who have not undergone intracardiac repair was investigated by assessing the physical activity, complications, and the educational and occupational status of 69 patients (32 males and 37 females, average age  $18 \pm 2$  years) who had graduated from junior high school by April 1993. Group A consisted of 54 patients with mild CHD (small left-to-right shunt disease, mild aortic stenosis and/or regurgitation, and other CHD) who reported to have no symptoms. Group B consisted of 15 patients who complained of restrictions on physical activity associated with CHD (Eisenmenger syndrome, and CHD complicated with pulmonary atresia or severe pulmonary stenosis). All group A patients were in NYHA class I, and none had had serious complications due to CHD. Their heart condition had not been a disadvantage in terms of educational and occupational opportunities after graduation from junior high school. All group B patients in NYHA class II had reduced physical activity. Eleven patients suffered from complications associated with CHD, such as brain abscess, infective endocarditis, Down syndrome, supraventricular tachycardia, brain infarction, hemoptysis, mental retardation associated with conotruncal anomaly face syndrome, and I° AV block without symptoms. Two remained at home after graduation from junior high school, and four after high school. Only two of 15 obtained full time jobs after graduation from high school. About half of the patients with symptomatic CHD are unable to participate actively in society since graduation from junior high or high school. Not only the severity and complications of CHD, but also developmental circumstances, and insufficient educational and occupational systems in our country have resulted in this situation.

**Key Words**

congenital heart disease, adolescent, intracardiac repair, quality of life

## はじめに

近年では、ほとんどの先天性心疾患になんらかの外科治療の道が開かれ、生命予後も改善しつつある。他方、姑息的な外科治療や内科治療の進歩により、心内修復術の適応から外れながらも、重篤な残存病変を残したまま思春期を迎える症例も増加してきていると考えられる。これらの症例が進学や社会参加する年齢に至ったときには、非常な困難を感じる事が少なくない。本報告では、心内修復術を受けずに思春期に達した先天性心疾患児の現状を把握し、患児の quality of life を改善していくための一助とすることを試みた。

## 対象と方法

対象は当科で管理している先天性心疾患児のうち、1993年4月の時点で心内修復術を受けずに中学を卒業した69例である。年齢分布は15-26歳、平均  $18 \pm 2$  歳で、男児32例、女児37例であった。このうち自覚症状のない軽症例54例をA群、自覚症状のある15例をB群として、合併症、自覚症状の重症度や心臓病管理指導表上の管理区分、学校生活や就職状況などにつき、病歴を元に検討した。自覚症状の重症度については、New York Heart Association による心機能分類(NYHA)と、Goldmanら<sup>1)</sup>による身体活動指数を篠山<sup>2)</sup>の方法に従って検討した。身体活動指数については、

外来受診時に問診するか、質問項目の郵送により調査した。

## 結 果

### 1. 疾患の内訳

A 群は小短絡の心室中隔欠損 36 例，心房中隔欠損 2 例，肺動脈弁狭窄 8 例，大動脈弁狭窄または逆流 5 例，僧帽弁逸脱を伴う僧帽弁逆流 2 例，合併心奇形のない右肺動脈欠損 1 例の計 54 例であった。心房中隔欠損の 1 例は左-右短絡率 30% で外科治療の相対的適応と考えられるが，本人と家族の同意が得られず経過観察している。他の 53 例は心臓カテーテルまたは非侵襲的診断法で外科治療の必要がないと考えられる症例であった。年齢分布は 15-23 歳，平均  $17 \pm 2$  歳で，性別は男児 25 例，女児 29 例であった。

B 群は共通房室弁口と両大血管右室起始それぞれ 2 例と，心室中隔欠損による Eisenmenger 症候群 1 例の計 5 例，肺動脈閉鎖または狭窄を伴う疾患群として肺動脈閉鎖を伴う Fallot 四徴 3 例，無脾症候群に伴う複雑心奇形と右胸心を伴う単心室が各 2 例，心室中隔欠損を伴う完全大血管転位，修正大血管転位，Ebstein 奇形が各 1 例であった (Table 1)。年齢分布は 15-26 歳，平均  $19 \pm 3$  歳で，性別は男児 7 例，女児 8 例であった。症例 2 は Blalock 手術を，症例 15 は Blalock 手術と Glenn 手術を経過していた。

### 2. 手術不適応の要因

B 群の症例が心内修復術を受けずに経過した理由は次のようなものであった (Table 1)。

Eisenmenger 症候群 5 例のうち 4 例は初診時すでに不可逆的肺高血圧であった。1 例は Down 症候群を合併しており，家族が外科治療を希望しなかった。肺動脈狭窄または閉鎖群では，非交通性肺動脈で左右とも肺動脈の低形成が極めて強いといった，肺動脈の形態不良のため非適応としたもの 3 例，右心バイパス手術を目指していたが，心室機能の低下により適応から外れた症例が 1 例，家族や本人の同意が得られずに経過した症例が 6 例であった。家族の同意が得られずに経過している症例のうち，2 例は右心バイパス手術の，1 例は Rastelli 型手術の相対的適応と考えられた。

### 3. 合併症

A 群では，心室中隔欠損の 1 例が Down 症候群を，心房中隔欠損と肺動脈弁狭窄の 1 例が Noonan 症候群を合併していたが，他には心疾患に関連した合併症はなかった。B 群では，1 例が感染性心内膜炎に，2 例が脳膿瘍に罹患した。2 例では黄色ブドウ球菌が同定されたが，脳膿瘍の 1 例では起病菌を同定しえなかった。Down 症候群，上室性頻拍，脳梗塞をおのおの 3 例が合併し，脳梗塞の 1 例では片麻痺を残した。2 例では咯血の既往を有していた。5 例では症状のない I 度房室ブロックを認めた。2 例では円錐動脈管顔貌症候群によると思われる精神発達遅延を認めた。症例 13 は偶然の合併によると考えられる脊髄腫瘍に罹患し，下半身麻痺となった (Table 1)。

### 4. 症状と管理

A 群は全例 NYHA のクラス I であり，大動脈弁狭窄の 3 例と，相対的手術適応のある心房中隔欠損の 1 例が 3E 禁の管理を受けている以外，3E 可の管理となっていた。B 群では，NYHA クラス II と III がそれぞれ 7 例，IV が 1 例であった。身体活動指数はクラス II が 1 例，III が 5 例，IV が 9 例であった。管理区分は 3D が 2 例，2C が 8 例，2B が 4 例，1C が 1 例で，比較的厳しい管理であった (Table 1)。

### 5. 進 路

A 群では，Down 症候群の 1 例が中学を卒業後自宅療養となったほかは，高校や大学への進学，就職ともに心疾患が問題となることはなかった。B 群では，7 例が普通高校，6 例が養護学校に通学中または卒業したが，2 例は中学卒業後自宅療養となった。10 例が高校を卒業し，4 例が大学に進学するか進学を目指している。3 例は事務職についているが，フルタイムで就労しているのは 2 例のみである。4 例は定職をもたず自宅療養となった。自宅療養中の症例における NYHA はクラス II が 2 例，III が 3 例，IV が 1 例であった。身体活動指数はクラス III が 1 例，IV が 5 例であった。6 例のうち 2 例は Down 症候群，1 例は円錐動脈管顔貌症候群による精神発達遅延があり，1 例は脊髄腫瘍の合併により下半身麻痺となった症例であった。他の 2 例は，本人にもやる気がなく，ぶらぶらしている状態であった (Table 1)。

Table 1 Clinical details of the group B patients

Patient No.	Age (yrs)	Sex	Diagnosis	Reason for rejecting ICR	Complications	NYHA	SAS	Management of the school life	Educational and occupational state
1	19	F	Asplenia, DORV, CAVC, PS, AVVR	Family (Fontan)	PSVT, AVB I°	II	III	2C	Studying to enter university
2	19	M	Asplenia, UVH, PA, TAPVC, post LBT	Family	Brain abscess, brain infarction, hemoptysis	III	IV	2B	Remained at home after graduation from junior high school
3	18	M	Dextrocardia, CAVC, UVH, DORV, PS	Family (Fontan)	PSVT	III	IV	2B	University
4	23	M	TF, PA, PDA	Family (Rastelli)		III	III	2C	Remained at home after graduation from high school
5	16	F	TF, PA, MAPCA	Unsuitable morphology of the pulmonary artery	Mental retardation, brain infarction (hemiparesis)	III	IV	2B	High school for the handicapped
6	20	F	TF, PA, PDA, RAA	Unsuitable morphology of the pulmonary artery	Mental retardation, AVB I°	III	IV	2C	Remained at home after graduation from junior high school
7	15	M	D-TGA, VSD, ASD, PA	Unsuitable morphology of the pulmonary artery		II	IV	2C	High school for the handicapped
8	26	F	Ebstein	Family	PSVT, AVB I°, Protenuria	II	III	2C	Full time desk work after graduation from high school
9	18	F	L-TGA, LVOTO, VSD, MR, Azygos connection	Family	IE, AVB I°	II	III	3D	Junior college
10	18	F	CAVC, PH	Irreversible PH	Down syndrome	II	IV	2C	Remained at home after graduation from high school
11	20	F	CAVC, PH	Irreversible PH	Down syndrome	III	IV	2B	Remained at home after graduation from high school for the handicapped
12	22	M	DORV, PDA, PH	Irreversible PH	AVB I°	II	III	2C	Full time desk work after graduation from high school for the handicapped
13	20	M	DORV, PH	Irreversible PH	Spinal tumor	IV	IV	2C	Remained at home after graduation from high school
14	19	F	VSD, PS, PH, PLSVC	Family	Down syndrome	II	II	3D	Nursing institution
15	18	M	Dextrocardia, UVH, TGA, ASD, PA, PDA, poLBT & Glenn	Ventricular dysfunction	Brain abscess, brain infarction, secondary epilepsy, AVB I°, hemoptysis, chronic hepatitis	III	IV	1C	Part-time desk work after graduation from high school for the handicapped

NYHA=classification of New York Heart Association; SAS=specific activity scale; DORV=double outlet right ventricle; CAVC=common atrioventricular canal; PS=pulmonary stenosis; AVVR=atrioventricular valve regurgitation; UVH=univentricular heart; PA=pulmonary atresia; TAPVC=total anomalous pulmonary venous connection; LBT=left Blalock-Taussig shunt; TF=tetralogy of Fallot; PDA=patent ductus arteriosus; MAPCA=major aorto-pulmonary collateral artery; RAA=right aortic arch; TGA=transposition of great arteries; VSD=ventricular septal defect; ASD=atrial septal defect; LVOTO=left ventricular outflow tract obstruction; MR=mitral regurgitation; PH=pulmonary hypertension; PLSVC=persistent left superior vena cava; ICR=intracardiac repair; family=family wishes; (Fontan, Rastelli)=relative indication for procedures; PSVT=paroxysmal supraventricular tachycardia; AVB=atrioventricular block; IE=infective endocarditis

## 考 察

Report from the Second Joint Study on the Natural History of Congenital Heart Defects (NHS-2)<sup>3,4)</sup>によれば、肺

体血流比 1.5 未満で、肺動脈圧が正常な心室中隔欠損や、右室肺動脈圧較差 25 mmHg 未満の肺動脈弁狭窄などの軽症先天性心疾患の予後は良好で、外科治療が必要となることはまれである。わが国では円錐部心室

中隔欠損の頻度が欧米に比し高いことから、やや背景が異なるとはいえ、これらの疾患群のほとんどは正常児とほぼ同様の経過で成人するものと考えられる。NHS-2によれば、大動脈弁狭窄ではこれら2疾患とやや異なり、左室大動脈圧較差 25 mmHg 未満の軽症例であっても、加齢とともに手術適応となる症例が増加しうるとされ<sup>5)</sup>、慎重な経過観察が必要である。今回検討した自覚症状のない軽症心疾患児の予後は良好で、正常児とほぼ遜色のない生活を送っているものと考えられた。これらの症例では、職場などでの過剰な反応が起きないように、今後とも理解を求めていく必要があると考えられた。円錐部心室中隔欠損や大動脈弁狭窄の症例では、今後とも慎重な経過観察が必要であり、これらの先天性心疾患児をいつ、いかにスムーズに循環器内科医へ引き継いでいくかについては、個々の症例ごとにきめ細かな対応が必要と考えられる。

自覚症状のある重症心疾患児の多くは、心内修復術の適応を外れたチアノーゼ性心疾患で、いずれも NYHA、身体活動指数ともにクラス II 以上の症例であった。右心バイパスや Rastelli 型手術の相対的適応と考えられる症例は、近年では早期より外科治療の適

応について検討されている疾患群であり、外科治療の進歩の恩恵を受け損なったともいえる症例であった。

15 例中 6 例が高校卒業までに自宅療養となったが、6 例中 2 例は NYHA クラス II、3 例は III であり、今回検討した症例では、合併した染色体異常、精神発達遅延、脳膿瘍や脳梗塞の後遺症が社会参加をより困難としていると考えられた。五十嵐ら<sup>6)</sup>は、合併症がなくても、このような症例では、幼少期より入退院を繰り返したり養護学校で過ごすなどの特殊な発育歴が社会参加を困難にしていると述べている。われわれの症例では、幼児期に長くは生きられないとの説明を受け、両親ともども、いわば諦めの中で過ごしてきたことや、心内修復術を目指しながら、適応を外れたことによるショックなどがやる気のなさとなり、積極的社会参加の道を自ら閉ざしている症例もあるものと考えられた。

これらの症例をケアしていくうえでは心身両面からのサポートが必要であり、小児循環器医のみでなく、心身医学的アプローチや、ソーシャルワーカーなどを含めた総合的医療体制の確立が望まれる。

## 要 約

心内修復術を受けずに思春期を迎えた先天性心疾患児の持つ問題点について検討した。中学を卒業した時点で心内修復術を受けていない 69 例(男児 32 例, 女児 37 例, 平均年齢 18±2 歳)の先天性心疾患のうち、自覚症状のない軽症例 54 例(小短絡の左-右短絡疾患, 軽症の肺動脈弁狭窄, 大動脈弁狭窄または逆流, その他)を A 群, 自覚症状のある 15 例(Eisenmenger 症候群, 肺動脈閉鎖または狭窄を伴う疾患群)を B 群として、身体活動度, 合併症, 学校生活や就職状況などについて検討した。

A 群は全例 NYHA クラス I で、有意の心合併症を経過した症例はなく、Down 症候群の 1 例を除き心疾患は中学卒業後の進路に影響を与えなかった。B 群は全例 NYHA クラス II 以上で、脳膿瘍, 感染性心内膜炎, Down 症候群, 上室性頻拍, 脳梗塞, 喀血, 円錐動脈管顔貌症候群による精神発達遅延, I 度房室ブロックなどの合併症を認めた。また高校卒業までに 6 例が自宅療養となり、フルタイムで就労しているのは 2 例のみであった。

心内修復術を施行せずに思春期に達した自覚症状のある先天性心疾患児の半数近くが、高校卒業までに自宅療養を余儀なくされた。心疾患の重症度ばかりでなく、これらの心疾患児の発育歴や社会参加するための受け皿不足も、その原因となっていると考えられた。

*J Cardiol* 1994; 24: 405-409

## 文 献

1) Goldman L, Hashimoto B, Cook EF, Loscalzo A: Comparative reproducibility and validity of systems for assessing cardiovascu-

lar functional class: Advantages of a new specific activity scale. *Circulation* 1981; 64: 1227-1234

2) 篠山重威: 心不全・重症度. *現代医療* 1990; 22: 555-560

3) Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon

- WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH : Second natural history study of congenital heart defects : Results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation* 1993; **87** (Suppl I) : I-28-I-37
- 4) Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Keane JF, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH : Second natural history study of congenital heart defects : Results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* 1993; **87** (Suppl I) : I-38-I-51
- 5) Keane JF, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Kidd L, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH : Second natural history study of congenital heart defects : Results of treatment of patients with aortic valvar stenosis. *Circulation* 1993; **87** (Suppl I) : I-16-I-27
- 6) 五十嵐勝朗, 黒沼忠由樹, 小出信雄, 蝦名理加 : チアノーゼ性心疾患患者の社会参加への援助 : QOL からの検討. *小児科* 1991; **32** : 793-797
- 7) 五十嵐勝朗 : 乳児期から重症な心疾患患者への生活指導. *日本医事新報* 1993; **3598** : 33-34